

# GRADO EN FISIOTERAPIA



ESCUELAS UNIVERSITARIAS  
GIMBERNAT-CANTABRIA

## TRABAJO FIN DE GRADO

**Efectividad de la Fisioterapia Respiratoria en pacientes con Esclerosis Lateral Amiotrófica. (ELA): Revisión Sistemática.**

**Effectiveness of Respiratory Physiotherapy in Patients with Amatrophic Lateral Sclerosis. (ALS): Systematic Review.**

**AUTORA:** Estela Prada López.

**TUTORA:** Ruth Lagunas Fernández.

**CENTRO UNIVERSITARIO:** Escuela Universitaria Gimbernát- Cantabria.

**FECHA DE ENTREGA:**7/6/2017.

# TABLA DE CONTENIDOS

ÍNDICE DE ABREVIATURAS.....	3-4.
ABSTRACT/ RESUMEN.....	5-6.
1.INTRODUCCIÓN.....	7-12.
2.MATERIAL Y MÉTODOS.....	13-25.
Criterios de inclusión.....	13-15.
Criterios de exclusión.....	15-16.
Estrategias de búsqueda.....	16-22.
Detalles de la búsqueda.....	23-24.
Evaluación metodológica.....	25.
3.RESULTADOS.....	26-32.
Características de los estudios.....	26-28.
Síntesis de los resultados.....	28-32.
4.DISCUSIÓN.....	32-34.
5.CONCLUSIÓN.....	35-37.
6.REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS.....	38-43.
7.ANEXOS.....	44-49.

# ÍNDICE DE ABREVIATURAS

- **ELA:** Esclerosis Lateral Amiotrófica.
- **ALS:** Amyotrophic Lateral Sclerosis.
- **EMG:** Electromiografía.
- **RM:** Resonancia Magnética.
- **LCR:** Líquido Céfalo Raquídeo.
- **ELPR:** Espiración Lenta Prolongada.
- **BTE:** Bombeo Traqueal Espiratorio.
- **DA:** Drenaje Autógeno.
- **ETGOL:** Espiración Lenta Total Con Glotis Abierta En Infralateral.
- **TEF:** Técnica Espiratoria Forzada.
- **TD:** Tos Dirigida.
- **TA:** Tos Asistida.
- **TP:** Tos provocada
- **EDIC:** Ejercicio De Débito Inspiratorio Controlado.
- **DRR:** Desobstrucción Rinofaríngea Retrógrada.
- **DN:** Ducha Nasal.
- **TB:** Técnica De Barrido.
- **GPR:** Glosopulsión Retrógrada.
- **EI:** Espirometría Incentivada.
- **FR:** Fisioterapia Respiratoria.
- **TTO:** Tratamiento.
- **AVD:** Actividades Vida Diaria.
- **ECA:** Ensayo Clínico Aleatorizado.
- **SEPAR:** Sociedad Española De Neumología y Cirugía Torácica.
- **FUNDELA:** Fundación Española Para El Fomento De La Investigación De La Esclerosis Lateral Amiotrófica.
- **CASPe:** Critical Appraisal Skills Programme Español.
- **EMN:** Enfermedad De La Motoneurona.
- **CVF:** Capacidad Vital Forzada
- **VAS:** Visual Analogue Scale

- **ALSFRS:** Escala de Evaluación Funcional de ALS revisada
- **IMT:** Entrenamiento muscular inspiratorio
- **LVR:** Terapia de reclutamiento de volumen pulmonar
- **UCP:** Usual care program
- **SMEP:** Strictly monitored exercise programs

## RESUMEN

**Introducción:** La esclerosis lateral amiotrófica (ELA) es una enfermedad del sistema nervioso central, caracterizada por una degeneración progresiva de las neuronas motoras, la consecuencia es una debilidad muscular. Amenaza la autonomía, comunicación oral, la deglución y la respiración. Existen diferentes tipos de ELA, su evolución es progresiva y con mal pronóstico. La rehabilitación es muy importante en el tratamiento de la ELA. Cuenta con diferentes formas de tratamiento en función de la afectación y limitaciones que presente el paciente, como opciones principales la cinesiterapia y fisioterapia respiratoria con sus técnicas adecuadas. **Objetivos:** el objetivo general de esta revisión, fue demostrar la efectividad de la fisioterapia respiratoria en pacientes con ELA. **Material y métodos:** Se realizó una búsqueda bibliográfica entre 2012 -2017, en las bases de datos DIALNET, ENFISPO, PEDro, PUBMED y SciELO. Utilizando las palabras clave “ALS”, “ALS AND respiratory physiotherapy”, “ELA Y Fisioterapia Respiratoria”, “ELA Y Rehabilitación” “ALS AND Therapy”, “ALS AND Cough Assist” “ALS AND Respiratory”, “Respiratory Physiotherapy AND Amiotrophic Lateral Sclerosis”. Finalmente fueron incluidos 7 artículos a la revisión. **Resultados:** La fisioterapia respiratoria basada en técnicas manuales e instrumentales, en algunos de los artículos encontrados en nuestra revisión, se vieron mejoras significativas para mejorar su calidad de vida, en otros no, pero no descarta su beneficio y nos recomiendan las técnicas. **Discusión:** La fisioterapia respiratoria debería considerarse como un buen tratamiento para los pacientes con esclerosis lateral amiotrófica, ya que es una enfermedad no curativa, pero con esto pretendemos mejorar la calidad de vida de estos pacientes.

## ABSTRACT

**Introduction:** Amyotrophic lateral sclerosis (ALS) is a disease that affects the central nervous system, it is characterized by the progressive degeneration of motor neurons, resulting in muscle weakness. ALS threatens physical? autonomy, oral communication, swallowing and breathing. There are different types of ALS, their development is progressive and prognosis is poor. Rehabilitation is a key factor regarding the treatment of ALS. There are different forms of treatment depending on the affectation and limitations that the patient presents. The most common are physiotherapy and respiratory physiotherapy with their appropriate techniques. **Objectives:** The overall objective of this study is to demonstrate the effectiveness of respiratory physiotherapy in patients with ALS. **Material and methods:** Literary research between 2012 -2017, in DIALNET, ENFISPO, PEDro, PUBMED and SciELO databases using the keywords “ALS”, “ALS AND respiratory physiotherapy”, “ELA Y Fisioterapia Respiratoria”, “ELA Y Rehabilitación” “ALS AND Therapy”, “ALS AND Cough Assist” “ALS AND Respiratory”, “Respiratory Physiotherapy AND Amiotrophic Lateral Sclerosis”. Finally, 7 articles were included in our research. **Results:** Respiratory physiotherapy based on manual and instrumental techniques, in some of the articles found in our review, saw significant improvements to improve their quality of life, in others not, but does not rule out their benefit and recommend techniques. **Discussion:** Respiratory physiotherapy should be considered as a good treatment for patients with amyotrophic lateral sclerosis, since it is a non-curative disease, but with this we aim to improve the quality of life of these patients.

# 1. INTRODUCCIÓN

La **Esclerosis** significa «endurecimiento» y se refiere al estado endurecido de la médula espinal en la ELA avanzada.

**Lateral** significa «al lado» y se refiere a la ubicación del daño en la médula espinal.

La palabra **amiotrófica**, que significa «sin trofismo muscular», se refiere a la pérdida de las señales que los nervios envían normalmente a los músculos.<sup>1-7</sup>

La esclerosis lateral amiotrófica (ELA) es una enfermedad del sistema nervioso central, caracterizada por una degeneración progresiva de las neuronas motoras en la corteza cerebral, tronco del encéfalo y médula espinal, la consecuencia es una debilidad muscular que avanza hasta la parálisis, extendiéndose de unas regiones corporales a otras. Amenaza la autonomía motora, la comunicación oral, la deglución y la respiración, aunque se mantienen intactos los sentidos, el intelecto y los músculos de los ojos. El paciente necesita cada vez más ayuda para realizar las AVD, volviéndose más dependiente y habitualmente fallece por insuficiencia respiratoria.<sup>2</sup>

La ELA también se la conoce con otras denominaciones:

“Enfermedad de Gehrig o Lou Gehrig”, “Enfermedad de Stephen Hawking” “Enfermedad de Charcot”, “Esclerosis Lateral Amiotrófica con Cuerpos de Poliglucosano”.

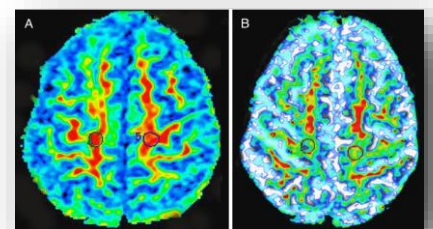


Figura1.Radiología<sup>3</sup>

La ELA es la tercera enfermedad neurodegenerativa en incidencia, tras la demencia y la enfermedad de Parkinson.<sup>4</sup>

Su incidencia es de 1-5 casos por 100,000 habitantes, iniciando entre los 50-59 años de edad, teniendo su pico máximo a los 75 años, y disminuyendo a partir de los 80 años o más. Afecta más a los varones en comparación con las mujeres. Se manifiesta por igual en todas las razas y etnias.<sup>8-20</sup>

La evolución es progresiva y puede ser de 2 a 6 años, con mal pronóstico con una mortalidad del 50% a los 18 meses tras el diagnóstico.<sup>11</sup> Con una supervivencia media de 1 a 3 años. Durante el curso de la enfermedad se presentan complicaciones respiratorias, trastornos de la deglución que llevan a bronconeumonía, siendo la causa más frecuente de muerte. Su manejo se basa esencialmente en el tratamiento paliativo y el control de los síntomas, pretendiendo mejorar la calidad de vida y supervivencia de estos pacientes.<sup>5</sup>

Del 5-10% de los casos tiene un carácter familiar, con una herencia autosómica dominante; el resto (90%) corresponde a la forma esporádica. La evolución de la forma bulbar es el tipo más maligno<sup>1-3,7</sup>. Se han descrito focos endémicos de mayor prevalencia en el Pacífico Occidental (Guam, Nueva Guinea Papúa), donde la prevalencia es 50 veces mayor que la mundial.<sup>5-19</sup>

La causa de ELA es aún desconocida, pero se ha logrado entender su patogénesis, principalmente en el área de la genética debido a mutaciones cromosómicas

La mayoría de estas mutaciones son de fenotipo único, excepto por la ELA tipo 1 que es causada por una mutación en el superóxido dismutasa 1 (SOD-1) aunque su mecanismo de acción aún no se ha identificado por completo.<sup>6</sup>



Actualmente, se conocen tres tipos de ELA:

1. **Esporádica.** Es la ELA más frecuente, que afecta al 90% de las personas con esta enfermedad.
2. **Familiar.** La ELA, tiene un componente hereditario.
3. **Territorial o Guameña.** Se describe por la elevada incidencia de la enfermedad en la isla de Guam.<sup>7</sup>

Los síntomas tempranos de la ELA pueden parecer algo vagos. Pueden incluir tropezarse, articular mal, calambres musculares, debilidad y movimientos repentinos. Conforme avanza la enfermedad, los músculos del tronco del cuerpo son afectados. La debilidad de los músculos de la respiración se desarrolla lentamente durante meses o años. Los músculos del habla, deglución, o respiración son los primeros en ser afectados. La ELA en sus primeras etapas puede ser difícil de diagnosticar, cuando los síntomas pueden imitar otras condiciones.<sup>8</sup>

Sin embargo, hay signos clínicos que son indicativos y evolutivos:

### **Comienzo.**

- Sensación cansancio general.
- Debilidad muscular brazo o pierna.
- Pequeños temblores.
- Dificultades en la coordinación de movimientos (ataxia): Tropiezos, tambaleos, etc.
- Problemas de destreza: como abrocharse un botón.
- Exageración de los reflejos (hiperreflexia).

## **Evolución.**

La debilidad muscular afecta más a las manos y los pies.

- Dificultades al caminar.
- Limitaciones en las AVD (lavarse, vestirse, etc.).
- Parálisis a los músculos del cuello/ tronco.
- Disfasia.
- Disfagia.
- Problemas al respirar.
- Riesgo de neumonías.
- Risas y llantos inadecuados.<sup>8-21</sup>

Algunos pueden asumir que estos son signos normales del envejecimiento. Conforme pasa el tiempo, los músculos se van debilitando, y al propagarse por todo el cuerpo, se hace más evidente que la causa es ELA.<sup>8</sup>

No existen parámetros de laboratorio o exámenes paraclínicos que puedan confirmar o descartar el diagnóstico de ELA. La gran variabilidad clínica en los estadios iniciales de la enfermedad y la ausencia de marcadores biológicos hacen difícil asegurar un diagnóstico de certeza de forma precoz.<sup>10</sup>

El diagnóstico se basa en los datos clínicos y se confirma o se descarta con exploraciones complementarias que incluyen la EMG, la RM y pruebas y análisis clínicos, así como en indicaciones específicas, estudios de LCR y biopsias de músculo o nervio.<sup>9</sup>

La rehabilitación es muy importante en el tratamiento de la ELA.

Sus objetivos principales es mantener al paciente en las mejores condiciones físicas posibles y mejorar su calidad de vida.<sup>11</sup>

Cuenta con diferentes formas de tratamiento en función de la afectación y limitaciones que presente el paciente:

- Cinesiterapia.
- Electroterapia.
- Ergoterapia-ayudas técnicas.
- **Fisioterapia Respiratoria.**



Figura2.Incentivador Volumétrico<sup>15</sup>

El tratamiento debe ser individualizado y adaptado según la situación del paciente.<sup>12</sup>

La **Fisioterapia Respiratoria** consiste en un conjunto de técnicas físicas que junto al TTO médico pretenden mejorar la función ventilatoria y respiratoria del organismo.<sup>13</sup>

Los objetivos de la fisioterapia respiratoria son: prevenir posibles disfunciones respiratorias; restituir el desarrollo y el mantenimiento óptimo de la función pulmonar, y mejorar la calidad de vida del paciente.<sup>14</sup>

Algunas de las técnicas son:

Técnicas **espiratorias lentas**:

- ELPR
- BTE
- DA
- ETGOL<sup>16</sup>

Técnicas **espiratorias forzadas**:

- TEF
- TD, TP

Técnicas **inspiratorias lentas**:

- EI
- EDIC<sup>17</sup>

Técnicas **inspiratorias forzadas**:

- DRR
- DN
- TB
- GPR<sup>18</sup>

Todos estos son los conocimientos de la Fisioterapia Respiratoria y la Esclerosis Lateral Amiotrófica (ELA) descritos en la literatura científica, sin embargo, los efectos de la Fisioterapia Respiratoria en pacientes con ELA es todavía inconcluyente, por lo que, queremos conocer como de efectivo puede llegar a ser la F.R en pacientes con ELA y saber cómo ésta ayuda a estos pacientes.

De esta manera el objetivo general de esta revisión sistemática, es demostrar la efectividad de la fisioterapia respiratoria en pacientes con ELA, mediante la recopilación de información a través de los diferentes estudios publicados.

## 2. MATERIAL Y MÉTODOS

Se ha realizado una revisión sistemática de ensayos controlados aleatorizados (ECA) desde 2012 al 2017 en inglés y español sobre la efectividad de la Fisioterapia Respiratoria en pacientes con ELA.

Para llevar a cabo esta revisión, se ha diseñado una estrategia de búsqueda en las bases de datos empleadas, en las que se han tenido en cuenta el uso de palabras clave y los criterios de inclusión y exclusión de los artículos relacionados.

Las bases de datos incluidas para nuestra revisión fueron: DIALNET, SciELO (Scientific Electronic Library Online), ENFISPO, PEDro y Medline (PubMed).

Se combinaron las palabras clave con los operadores booleanos AND, NOT y OR.

A continuación, se describen los criterios de inclusión y exclusión aplicados a la revisión para definir la búsqueda bibliográfica.

### **CRITERIOS DE INCLUSIÓN**

Los criterios de inclusión a cumplir por los estudios fueron:

#### **En cuanto al diseño del estudio**

- Se incluyeron ensayos controlados aleatorizados (ECA's) aplicando la herramienta de valoración CASPe (Critical Appraisal Skills Programme Español) con el fin de incluir en esta revisión únicamente aquellos estudios que cumplan unos mínimos de calidad y rigor científico, respondiendo a las tres primeras preguntas de eliminación y obteniendo una puntuación mínima de 8 sobre una escala del 1 a 11; siendo la máxima puntuación 11.

- No fueron incluidos otro tipo de estudios como guías clínicas, revisiones sistemáticas, meta-análisis, protocolos de estudio o programas de diseños de estudio para tener contacto con estudios originales evitando así introducir sesgos de publicación y de selección.

### **Tipos de participantes**

- Participantes con diagnóstico clínico de ELA.
- Los pacientes seleccionados e incluidos en la revisión son personas de edad adulta mayores de 18 años.
- Una muestra igual o mayor a 15 pacientes.
- Estudio realizado en humanos, tanto hombre como mujeres.

### **Tipo de intervención**

- Técnicas orientadas a mejorar la calidad de vida de estos pacientes, eliminación de secreciones y control de su respiración, ejercicios, en el ámbito de la fisioterapia respiratoria, excluyendo todo tipo de técnicas quirúrgicas.
- Los estudios incluidos en esta revisión tienen que tener un mínimo de 3 meses de seguimiento de los pacientes en todos los grupos.

## **Tipo de estudios**

- Los tipos de estudios incluidos, son ensayos clínicos en los que se trate/evidencie la efectividad de la fisioterapia respiratoria en pacientes con ELA, con cualquier técnica. Los ensayos incluidos en la revisión deben haber llegado a su fin.

## **Idioma**

- Se ha establecido un filtro en el idioma, teniendo en cuenta artículos en Español e Inglés, descartando los que no estaban en este idioma.

## **Año de publicación**

- Se incluirán artículos desde el año 2012 hasta la fecha actual (2017).

## **Mediciones y resultados**

- Estudios con mediciones apropiadas que utilizan métodos y pruebas de valoración. Serán válidos, aquellos estudios en los que se utilicen medidas de evaluación como escalas como estas: ALSRFS-R-FVC-MCGILL (MGQoL), EVA y mediciones como: FEV1, FVC, FEV1/CVF-VC.

## **CRITERIOS DE EXCLUSIÓN**

No se han incluido en esta revisión aquellos artículos que fuesen:

- Estudios realizados en animales.

- Artículos que sea de otra patología que no sea de ELA.
- Artículos que no pongan los resultados.
- Estudios ECA´s que hagan referencia a tratamiento quirúrgico.
- Artículos que no están a texto a completo.
- Estudios que no sean escritos en inglés o castellano.
- Estudios que no sean ECA´s o estén publicados antes de los 5 años de la fecha planteada.
- Se descartan todas las revisiones sistemáticas.
- Solo se incluirán aquellos artículos que obtengan una puntuación superior a 5 en la Escala CASPe con la intención de mejorar la calidad de esta revisión.

Una vez realizada la búsqueda preliminar, haber seleccionado las bases de datos y haber establecido los criterios de Inclusión/ Exclusión, procedimos a una búsqueda sistemática.

## **ESTRATEGIAS DE BÚSQUEDA**

### **BUSQUEDA SISTEMÁTICA**

**DIALNET:** En esta base de datos, realizamos varias búsquedas, una primera búsqueda simple sin filtros con las palabras “ALS” en la que se encontraron 65 resultados los cuales no se ajustaban a los criterios de inclusión de la revisión. Otra búsqueda más detallada, con los términos “ALS AND Respiratory Physiotherapy” en la que se encontró 1 resultado, pero tampoco se ajustaba a los criterios ya que estaba en catalán, una última búsqueda con los términos “ALS AND respiratory physiotherapy OR manual therapy”



con la que se volvió a encontrar 1 resultado en el que seguía sin ajustarse a los criterios de inclusión.

**ENFISPO:** Esta base de datos, es una base de datos española, por lo que la búsqueda la realizamos en castellano, limitándola a las fechas y buscando “ELA y Fisioterapia Respiratoria” con el filtro de la fecha comprendida entre 2012-2017, en la cual no se obtuvieron resultados. Para ampliar la búsqueda realizamos otra con el término “ELA Y Rehabilitación” también con el filtro de la fecha y encontramos 1 resultado, pero no ajustable a ninguno de nuestros criterios ya que trataban con otras técnicas.

**PEDro:** En esta base de datos, se realizaron dos búsquedas. La primera, Buscando: “ALS AND respiratory physiotherapy” esta búsqueda inicial se realizó sin filtros, con la cual obtuvimos 1 resultado, pero no cumplió nuestros criterios de inclusión por ser una revisión sistemática. Realizamos una segunda búsqueda, buscando: “ALS AND therapy” sin aplicar filtros, obtuvimos 32 resultados, seguidamente se procedió a un segundo análisis de los 32 artículos, mediante la lectura del título y abstract, esto hizo que se descartasen 30 artículos: 2 por ser guías prácticas, 13 por ser revisiones sistemáticas, 15 de ellos son ensayos clínicos pero 5 son artículos con otro tipo de tratamiento o técnicas, otros 5 los descartamos por ser en otro idioma ( German) y no en Inglés y Español y los 5 últimos fueron eliminados por no seguir los criterios de inclusión de los últimos 5 años. Nos dejó con dos artículos a analizar de forma más exhaustiva, los cuales pasaron a formar parte de nuestro estudio.

**PUBMED:** En esta base de datos realizamos 7 búsquedas con varias palabras clave. La primera de ella buscamos: **“ALS AND cough assist”** obtuvimos 4 resultados, sin aplicar filtros, con filtros: **“clinical trial” “full text” “5years” “Humans”** obtuvimos 1 resultado el cual era ensayo clínico y estaba dentro de nuestros criterios de inclusión, pero el cual descartamos por estar duplicado en la base de datos Pedro. Una segunda búsqueda **“ALS AND respiratory physiotherapy”** obtuvimos 29 resultados, sin aplicar filtros, aplicados los filtros **“clinical trial” “full text” “5years” “Humans” “English”** obtuvimos 1 resultado, se procedió a un análisis de este artículo, el cual leyendo su título y su abstract lo analizamos más, y paso a ser parte de nuestro estudio. En la tercera búsqueda buscamos: **“ALS AND respiratory”** en la cual, sin filtros, obtuvimos 1084 resultados, una vez introducidos los filtros, nos dio 14 resultados, los cuales comenzamos a leer los títulos y abstract, y descartamos 13 artículos: 3 por ser artículos referidos a tratamiento farmacológico, 8 dedicados a otras técnicas o tratamientos, 2 por duplicados en otras bases de datos, nos dejó con un solo artículo para analizar de forma más exhaustiva, el cual paso a formar parte de nuestro estudio. En una cuarta búsqueda, buscamos: **“physiotherapy respiratory AND amiotrophic lateral sclerosis”** obtuvimos 44 resultados, sin aplicar filtros, con filtros nos salieron 3 resultados, 2 de ellos fueron descartados, uno por ser duplicado de base de datos y otro por otro tipo de tratamiento, con lo que nos quedamos con un artículo que paso a formar parte de nuestro estudio. En la quinta búsqueda, buscamos: **“amyotrophic lateral sclerosis AND therapy”** obtuvimos 5865 resultados sin filtros, con los mismos filtros aplicados, añadimos el filtro de **“custom range”** a la búsqueda ya que yo inicié mi búsqueda en noviembre de 2016, y obtuvimos 85 resultados de los cuales, descartamos 84 una vez leído títulos y abstract, por no seguir los criterios

de inclusión ya sea por duplicados, por basarse en otros tratamientos o técnicas ... con lo que nos quedamos con un artículo y le analizamos mejor, el cual paso a formar parte del estudio. La sexta y séptima búsqueda más detallada con los términos: “ALS AND pneumology AND respiratory physiotherapy”y “ als AND respiratory physiotherapy NOT Pharmacies” en los que o no encontramos ningún resultado o no se ajustaban a nuestros criterios de inclusión.

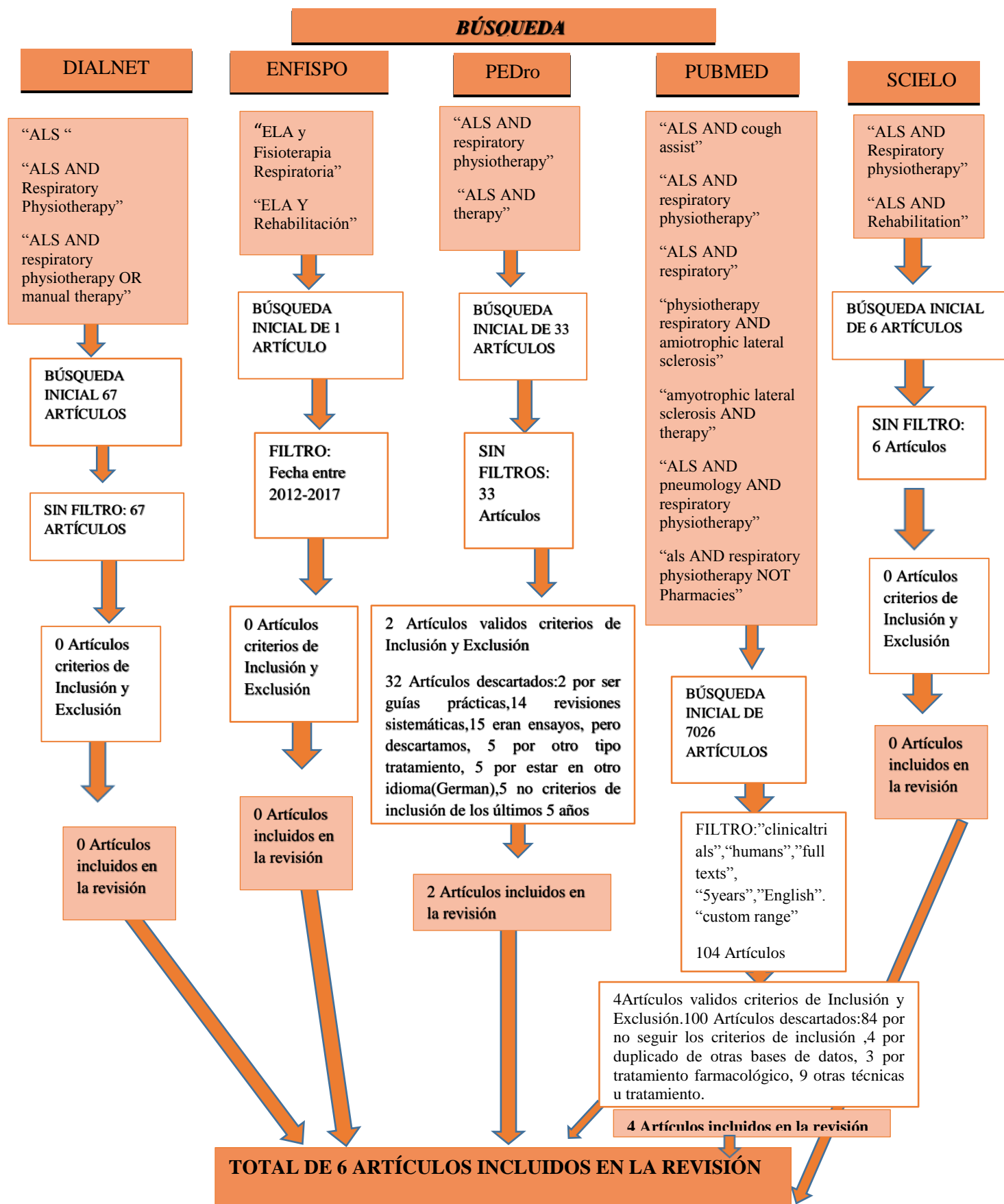
**SciELO:** En esta base de datos, se realizaron dos búsquedas. La primera “ALS AND Respiratory physiotherapy” sin ningún filtro, obtuvimos 1 resultado que fue descartado por no cumplir los criterios de inclusión de nuestro estudio y ser una revisión sistemática.

La otra búsqueda realizada fue “ALS AND Rehabilitation” en la que encontramos 5 resultados, tres de ellos no se ajustaban a los criterios de nuestro estudio y 1 de ellos pasó a analizarse y el cual analizamos de forma más exhaustiva, pero le excluyo por estar duplicado en otra base de datos (Pubmed).

## **BÚSQUEDA MANUAL**

Se llevó a cabo una búsqueda manual en la biblioteca de la Escuela Universitaria de Fisioterapia Gimbernat- Cantabria que no resulto ser efectiva. Además, de una búsqueda a partir de las referencias bibliográficas de los estudios seleccionados, que tampoco obtuvimos resultados.

Por lo que, tras terminar la búsqueda de artículos, tanto en la red como de manera manual y hacer un análisis exhaustivo de los artículos seleccionados, 6 artículos fueron los elegidos para ser posteriormente valorados por la escala CASPe.



*Tabla 1: Diagrama de flujos de búsqueda bibliográfica*

**Tabla 2. Combinaciones realizadas.**

TÉRMINOS Y COMBINACIONES UTILIZADAS EN LAS BÚSQUEDAS ELECTRÓNICAS		
BASES DE DATOS	PALABRAS CLAVE	BÚSQUEDAS
DIALNET	<b><u>PATOLOGÍA</u></b>	<b><u>Búsqueda General</u></b>
ENFISPO	1.ALS	❖ (DIALNET) Con o sin filtros.
PEDro	2. ELA	1# 1
PUBMEB	3.Amiotrophic Lateral Sclerosis	2# 1 AND 4
Scielo		❖ (ENFISPO) Con o sin filtros.
		3# 2 AND 5
		4# 2 AND 6
	<b><u>TÉCNICAS</u></b>	❖ (PEDro) Con o sin filtros.
	4.Respiratory Physiotherapy	5# 1 AND 4
	5.Fisioterapia Respiratoria	6# 1 AND 9
	6.Rehabilitación	❖ (PUBMED) Con o sin filtros.
	7.Cough Assit	7# 1 AND 7
	8.Respiratory	8# 1 AND 4
	9.Therapy	9# 1 AND 8
	10. Rehabilitation	10# 3 AND 4
	11.Pneumology	11#3 AND 9
	12. Pharmacies	❖ (Scielo) Con o sin filtros.
	13.Manual Therapy	12# 1 AND 4
	14.Pneumology	13#1 AND 10
		<b><u>Búsqueda Específica</u></b>
		❖ (DIALNET Y PUBMED)
		14# 1 AND 4 OR 13
		15# 1 AND 14 AND 4
		16# 1 AND 4 NOT 12

## DETALLES DE LA BÚSQUEDA

Realizamos una búsqueda general y una búsqueda más específica, para ver si obteníamos más resultados, combinando tanto los términos o palabras clave seleccionadas anteriormente. La búsqueda general consistía en la combinación de uno o dos logaritmos, mientras que la búsqueda específica, combinábamos tres o más logaritmos.

### Búsqueda General

1# “ALS”

2# “ALS AND Respiratory Physiotherapy”

3# ELA Y Fisioterapia Respiratoria”

4# “ELA Y Rehabilitación”

5# “ALS AND Therapy”

6# “ALS AND Cough Assist”

7# “ALS AND Respiratory”

8#” Respiratory Physiotherapy AND Amiotrophic Lateral Sclerosis”

9#”” ALS AND Rehabilitation”

### Búsqueda Específica

10# “ALS AND Respiratory Physiotherapy OR Manual Teraphy”

11# “ALS AND Pneumology AND Respiratory Physiotherapy”

12# “ALS AND Respiratory Physiotherapy NOT Pharmacies”

Tabla.3 Resumen de los resultados obtenidos

	DIALNET				ENFISPO				PEDro				PUBMED				SCIELO			
#1	67			0					33		14	2	7026	104		4	6			0
#2					1	0		0												
#3																				
#4	67			0					33		14	2	7026	104		4	6			0
#5					1	0		0												
#6					1	0		0												
#7													7026	104		4				
#8													7026	104		4				
#9									33		14	2	7026	104		4				
#10																	6			0
#11																				
#12																				
#13	67			0																
#14																				
#15																				
#16																				
RF: 7				0				0				2				4			0	

SF: Sin filtros, F: Con filtros, R: Revisiones sistemáticas, N: Nuevos artículos, RF: Resultado final.

\*Combinamos las palabras clave en la tabla, donde repetimos el número no significa que hayan salido esos resultados en cada uno de los números en cada palabra clave, si no que he combinado todas, por eso repito el número para explicarme.



## EVALUACIÓN METODOLÓGICA

Se tuvo en cuenta tanto la validez interna como externa para evaluar y determinar la calidad metodológica de nuestra revisión, se procedió a realizar una evaluación metodológica de los ensayos clínicos seleccionados mediante la lectura crítica, Critical Appraisal Skills Programme en Español (CASPe) de 11 ítems. La puntuación mínima que los ensayos debían de tener para esta revisión eran de 6 puntos, sobre 11 puntos, para así obtener una revisión de calidad. Los artículos que fueron seleccionados a formar parte del estudio, obtuvieron un valor mínimo de un 7 y un valor máximo de 9 en la escala CASPe.

Según la escala CASPe, al analizar la calidad metodológica, 6 de los artículos recibieron una puntuación superior a los 6 puntos, respondiendo todos los artículos a una pregunta claramente identificada, siendo la asignación aleatoria de los pacientes a los tratamientos, manteniendo los ciegos de los pacientes y clínicos y siendo de relevancia los resultados detallados pudiéndolos aplicar a nuestra población sin riesgos.

Tras evaluarlos, se vio que todos los artículos cumplían el mínimo requerido para pasar la escala, por lo que 6 de artículos fueron incluidos como parte de nuestra revisión.

*Tabla 4. Valoración de los estudios mediante la escala CASPe.*

De todos estos artículos que fueron revisados, todos tuvieron una puntuación buena, uno de ellos, *Muhammad K Et al*<sup>26</sup> obtuvo una puntuación de 8/11, los otros 5 artículos restantes, obtuvieron una media de 9/11 en la escala.

### 3. RESULTADOS

Según los criterios establecidos en nuestra revisión, solo quedaron 6 estudios para ser analizados.

En los estudios incluidos, varios de ellos tienen ciertas similitudes entre sí como, por ejemplo, a través de los diferentes tipos de variables a analizar, las más utilizadas son: La Escala de Evaluación Funcional de ALS revisada (ALSFRS) que es una escala funcional diseñada específicamente para medir el efecto clínico de la disfunción neuromuscular y medir la evolución de la ELA. Visual analogue scale (VAS), la cual evalúa la intensidad del dolor. La escala de Borg que usa el esfuerzo percibido para determinar el nivel de esfuerzo e intensidad del ejercicio. La de capacidad vital forzada (CVF). Cuestionario de calidad de vida de McGill (MGQoL).

#### CARACTERÍSTICAS DE LOS ESTUDIOS

En términos generales, en la mayoría de los ensayos incluidos la edad de los pacientes se sitúa en una media de 59 años, desde los 18 años, como en el estudio de *Michael Swash et al*<sup>27</sup> a 86 años en *John E et al*<sup>23</sup>. Respecto al sexo hay mayor número de hombres que de mujeres como podemos observar en el estudio de *John E et al*<sup>23</sup>. Nos encontramos 13 mujeres y 16 hombres.

La duración de los seguimientos realizados a los pacientes en los estudios, oscila entre el mínimo de 6 meses y 8 meses, como en el caso de *Michael Swash Et al*<sup>27</sup> y *Christian Lunetta Et al*<sup>24</sup>.

El tamaño de la muestra de los estudios, también es variable desde el estudio con menor cantidad, con un número de 18 participantes, *Paneroni M Et al*<sup>25</sup>, hasta el máximo de 60 participantes como en el estudio de *Christian Lunetta Et al*<sup>24</sup>.

La mayoría de los protocolos de tratamiento llevados a cabo en los estudios incluidos, son programas de diferentes ejercicios o técnicas aplicadas.

- Un estudio, *Susana Pinto Et al*<sup>22</sup> utiliza como tratamiento el entrenamiento muscular inspiratorio, capacitar a los pacientes para que inhalaran y exhalaran el aire a través de un dispositivo resistivo inspiratorio (Threshold).
- Un estudio, *John E et al*<sup>23</sup> utiliza como tratamiento una técnica de apilamiento manual del aliento sobre la función pulmonar y la tos.
- Un estudio, *Christian Lunetta Et al*<sup>24</sup> utiliza como tratamiento ejercicios activos asociados a la actividad cicloergómetro.
- Un estudio, *Paneroni M Et al*<sup>25</sup> utiliza como tratamiento el protocolo integral a largo plazo, basado en el hogar, que incluya autocontrol diario para la capacidad de tos.

- Un estudio, *Muhammand K Et al*<sup>26</sup> utiliza como tratamiento la técnica de apilamiento del aliento y el insuflador/ exsuflador mecánico.
- Un estudio, *Michael Swash Et al*<sup>27</sup> utiliza como tratamiento IMT consistió en inhalar y exhalar a través del dispositivo Umbral-IMT (Respironics).

## SÍNTESIS DE LOS RESULTADOS

En el estudio realizado por *Susana Pinto Et al*<sup>22</sup> se dividieron los pacientes en dos grupos, el grupo intervención (GI) y el grupo control, con 16 pacientes con ALS, los cuales fueron comparados, para el entrenamiento muscular inspiratorio (IMT).

En el grupo de intervención (GI) siete pacientes realizaron IMT, consistía en capacitar a los pacientes para que inhalara y salieran a través de un dispositivo resistivo inspiratorio. (Threshold) durante ocho meses, Cinco por 12 meses, dos por 18 meses ,3 durante 24 meses y uno durante 32 meses, dos de ellos siguieron IMT después de la iniciación de la NVI. En total 3 pacientes estaban vivos sin soporte respiratorio.

Los pacientes en G1 sobrevivieron significativamente más tiempo que los pacientes G2 con un valor de  $p < 0.001$ .

Se realizó una gastrostomía en dos pacientes G1 y tres pacientes G2, no se encontraron diferencias en la supervivencia entre los dos subgrupos de G1. Valor de  $p = 0.989$ .

En el estudio de *John E et al*<sup>23</sup> se asignaron los pacientes en dos grupos, una sesión de entrenamiento y otra sesión de control. Consistió en una técnica de apilamiento manual del aliento, tratándose de cinco insuflaciones máximas con dos ensayos de tos aumentada. Fue un diseño cruzado, es decir el orden del tratamiento se contrapesó para controlar los efectos del orden, la mitad de participantes recibieron el tratamiento del LVR seguido de la condición de no tratamiento/control y la mitad participaron en el no tratamiento/control seguido por la condición de tratamiento.

En los resultados analizados de este estudio, demostraron que el LVR tuvo un efecto significativamente positivo sobre la CVF durante 15min después del tratamiento, pero no tuvo un efecto facilitador sobre el SNP, también el LVR tuvo un efecto significativamente positivo en PCF durante la tos no asistida a los 15 min y 30 min después del tratamiento, y no hubo disminución significativa en las tasas de flujo.

En el estudio de *Christian Lunetta Et al*<sup>24</sup>, se dividieron en tres grupos, grupo 1, grupo 2 y grupo 3. Fueron asignados al azar para recibir un SMEPs o UCP y realizar tres programas de ejercicios estrictamente controlados. Los SMEPs incluyeron tres subgrupos de tratamiento: 1A,1B,1C. Ejercicios activos asociados a la actividad cicloergométrica, y los otros dos grupos a ejercicios activos y pasivos de la musculatura. El periodo de tratamiento para ambos fue de 6 meses y los pacientes fueron evaluados mediante el cuestionario revisado ALSFRS-R, CVF, MGQoL. El grupo SMEPs incluyó 30 pacientes, 10 sujetos para cada subgrupo y otros 30 incluidos en el UCP, el grupo SMEP con un valor de  $p = 0,0298$  presentó una puntuación ALSFRS-R significativamente mayor en comparación con el grupo UCP con un valor de  $p = 0,0338$ . Teniendo en cuenta los tres subgrupos del grupo SMEP, los pacientes tratados con el programa de ejercicio activo combinado con la actividad de cicloergométrica fue más significativo. Todos los

pacientes de este último grupo informaron de una mejora del sentido subjetivo de bienestar al final de cada sesión de ejercicio. Aunque no se demostró ningún efecto sobre la supervivencia, se sugiere un programa de ejercicios estrictamente controlados para reducir el deterioro motor de los pacientes con ELA.

En el estudio *Paneroni M Et al*<sup>25</sup> nos encontramos con un grupo de 18 participantes repartidos en dos grupos un G1 de 5 participantes y el otro G2 de 7 participantes, en los que se evaluó los cambios en el flujo espiratorio máximo de tos, saturación de oxígeno, molestias respiratorias e incidencia de eventos de deterioro respiratorio mediante la monitorización de VNI, durante un seguimiento de unos 125/ 102 días, se retiraron dos sujetos y 4 se negaron a participar por lo que nos quedamos con 12 participantes, realizaron un total de 1175 medidas. El cumplimiento medio de las evaluaciones fue de 37/32 %, lo que empeoró con el tiempo. El flujo espiratorio de la tos crónica disminuyó en 15.08 L mensual. Cinco sujetos informaron de 6 episodios de deterioro respiratorio después de un periodo medio de 136-108 días. Tenían mala función respiratoria y más años de enfermedad. No hubo diferencia en el flujo espiratorio de la tos y su disminución si los sujetos presentaron o no eventos de deterioro respiratorio  $p < 0,079$ , PCEF  $> 0 < 270$  l/min  $p < 0,276$ . En 4 sujetos la incomodidad respiratoria empeoró significativamente después de los eventos de deterioro respiratorio.

Por otro lado, en el estudio *Muhammand K Et al*<sup>26</sup> nos encontramos con dos grupos G1, grupo de apilamiento de la respiración y G2, MI-E, los cuales fueron elegidos para técnica de apilamiento aliento de reclutamiento de volumen pulmonar e insuflador-exsuflador mecánico, durante 12 meses cada 3 meses. Se evaluaron tres tipos de resultados, resultado

primario de la morbilidad pulmonar y aumento de la tos, resultado secundario en relación a la supervivencia y un tercer resultado evaluando la calidad de vida del paciente. Los resultados mostraron que hubo 13 episodios de infección torácica en el G1 y 19 en el G2 con un valor de  $p$  (5 0,92). La duración media de los síntomas por infección pulmonar fue de 6,9 días en el G1 y de 3,9 en el G2. El 46% de las infecciones torácicas del G1 y el 32% del G2 dio lugar a hospitalizaciones. En cuanto a los resultados de la supervivencia la comparación no alcanzo significación estadística y en relación a la calidad de vida en el G1 la MCS se mantuvo por encima del 75% de la línea base durante una mediana de 329 días en comparación con 205 días del G2.

El número absoluto de infecciones torácicas fue menor en el grupo de apilamiento de la respiración G1 y se observó una tendencia a una duración más corta de síntomas y menos probabilidad de hospitalización del G2.

En el estudio *Michael Swash Et al*<sup>27</sup> se dividieron a los participantes en dos grupos, un grupo paralelo G1 y un grupo control G2. Los pacientes del G1 iniciaron el programa de ejercicios inspiratorios activos al momento de su ingreso y fueron seguidos durante 8 meses, mientras que el G2 siguió un programa de ejercicios placebo, (estos no fueron conscientes de la formación del placebo hasta mitad del estudio), durante los primeros cuatro meses y luego ejercicio activo. La medida de resultado fue la ALSFRS. El cumplimiento fue excelente, todos los pacientes podían respirar cómodamente a través del dispositivo con una frecuencia respiratoria de 14 y 16 ciclos, la oximetría mejoro durante la sesión de entrenamiento y frecuencia cardiaca disminuyo. Pese a esto los resultados mostraron que no hubo diferencias significativas entre los dos grupos de

pacientes. Dentro del grupo de análisis sugirió que el ejercicio inspiratorio promueve una mejora transitoria en la subescala respiratoria y en la ventilación voluntaria máxima, el flujo espiratorio máximo y la presión respiratoria inspiratoria. No hubo resultados claros positivos o negativos del protocolo del ejercicio respiratorio, pero no se puede descartar un efecto positivo mejor.

## 4. DISCUSIÓN

Los estudios incluidos en esta revisión, son ensayos clínicos controlados y aleatorizados, en los cuales se han evaluado los beneficios que podía aportar la fisioterapia respiratoria en pacientes que presentan ELA. Las intervenciones realizadas por estos estudios fueron: Técnica de apilamiento de aliento y un insuflador-exsuflador mecánico (Cough Assist), ejercicios activos asociados a la actividad cicloergómetro, entrenamiento de la musculatura inspiratoria con un dispositivo resistivo inspiratorio(Threshold), técnica de apilamiento manual del aliento propia, protocolo integral a largo plazo, basado en el hogar, que incluya autocontrol diario para la capacidad de tos.

En los artículos revisados, utilizan las tareas repetitivas como la técnica de apilamiento manual del aliento y la de entrenamiento de la musculatura inspiratoria con diferentes aparatos y formas de emplearla. En general, casi todos los artículos, *John E et al*<sup>23</sup> y *Susana Pinto Et al*<sup>22</sup>, coinciden en las medidas a evaluar, ya sea mismas escalas o finalidad, como, por ejemplo, en cuanto a la calidad de vida del paciente con ELA.

En cuanto a los criterios de inclusión y de exclusión que han sido aplicados para esta revisión han sido muy específicos, para así mantener una buena calidad de revisión, como por ejemplo el número mínimo de pacientes de la muestra utilizada y el tiempo mínimo



requerido para el seguimiento de los pacientes. Por ello el número de muestra ha sido bastante reducido con un número de 15 pacientes, se considera buena cuando son 30 pacientes y que por debajo de ese número no se considera representativa, lo que daría mayor validez externa, pero en esta revisión tuve que escoger esta reducida muestra, ya que es una enfermedad con una incidencia baja de personas que lo padecen.

En cuanto a la metodología de los estudios seleccionados, encontramos alguna limitación, entre ellas, la tasa de abandonos de los participantes en ciertos estudios, como en el de *Christian Lunetta Et al*<sup>24</sup> y *Paneroni M Et al*<sup>25</sup>, por diferentes motivos, lo cuales pueden poner en duda los resultados obtenidos.

Otro de los posibles sesgos encontrados, en el artículo *Paneroni M Et al*<sup>25</sup>, es el número reducido de participantes, siendo el ensayo de 18 pacientes en total, por lo que puede generar controversia, a la hora de evidenciar los resultados obtenidos.

Respecto al seguimiento a largo plazo de los pacientes, solo dos artículos *Christian Lunetta Et al*<sup>24</sup> y *Muhammand K Et al*<sup>26</sup> se llevó a cabo, el resto de ellos no llevo un seguimiento, por lo que nos podríamos encontrar con el sesgo de no saber si con el tiempo el tratamiento realizado, puede o no ser efectivo.

El intervalo de confianza en este caso es un claro sesgo, ya que solo nos lo muestra en 3 estudios de los evaluados, *Susana Pinto Et al*<sup>22</sup>, *Muhammand K Et al*<sup>26</sup> y *Michael Swash Et al*<sup>27</sup>, con un IC del 95 %. También los tiempos de tratamiento y seguimiento son diferentes para cada estudio, lo que nos indica que en la intensidad y duración del tratamiento no existe uniformidad.

En cuanto a las limitaciones que se han presentado en esta revisión al realizar la búsqueda, hemos excluidos muchos artículos por no seguir los criterios de inclusión para esta revisión, por lo que se seleccionó un reducido número de artículos a fin de mantener la calidad de la revisión.

En general, todas las técnicas utilizadas en los artículos, muestran cierta mejoría en la sintomatología de los pacientes con ELA, dando más importancia en la efectividad de algunas y poniendo en cuestión el uso de otras. Por ejemplo, los estudios realizados por *John E et al*<sup>23</sup>, *Susana Pinto Et al*<sup>22</sup> y *Christian Lunetta Et al*<sup>24</sup> demuestran que tuvieron un resultado positivo, en cambio, los artículos *Michael Swash Et al*<sup>27</sup> te recomienda la técnica utilizada pero los resultados por falta de diferencias estadísticamente significativas impiden la conclusión definitiva con respecto a la eficacia. No hubo diferencias significativas en el caso del artículo *Paneroni M Et al*<sup>25</sup>. En relación al artículo *Michael Swash Et al*<sup>27</sup> no hubo resultados claros positivos o negativos del protocolo del ejercicio respiratorio, pero no se puede descartar un efecto positivo menor.

Hoy en día, esta patología está cada vez más extendida y es más conocida por las personas y tiene una gran afectación a nivel personal, afectando a la calidad de vida de los pacientes. El tratamiento de la fisioterapia respiratoria es una buena opción para mantener una buena calidad de vida de pacientes con ELA, además de su correspondiente tratamiento farmacológico que conlleva.

En relación al coste/ beneficio del tratamiento, se concluye que es un tratamiento accesible ya que no tiene un elevado coste en cuanto a la terapia manual de los fisioterapeutas, tendría un coste un poco más elevado la aparatología utilizada en estos pacientes, con el cual se puede mejorar la calidad de vida de estos pacientes.

## 5. CONCLUSIÓN

La finalidad de esta revisión fue valorar si el tratamiento de la fisioterapia respiratoria promovía algún efecto beneficioso y si era eficaz en pacientes con ELA.

La mayoría de los estudios, demostraron haber obtenido cambios estadísticamente significativos a nivel de las técnicas u tratamientos aplicados a esta patología, como en el estudio *John E et al*<sup>23</sup>, que demostró que los principales hallazgos fueron que el LVR tuvo un efecto positivo en la tos no asistida y que el reclutamiento pulmonar puede ser un tratamiento eficaz para mejorar la tos y la función pulmonar en pacientes con ELA. Por otra parte, en otro estudio como el realizado por *Christian Lunetta Et al*<sup>24</sup>, se concluyó, que, aunque no se demostró ningún efecto sobre la supervivencia, los datos sugieren que un programa de ejercicios estrictamente controlados puede reducir significativamente el deterioro motor en los pacientes con ELA. Además, en los estudios realizados por *Susana Pinto Et al*<sup>22</sup> y *Muhammand K Et al*<sup>26</sup>, mostraron que la ITM es un predictor independiente significativo de supervivencia en pacientes afectados tempranamente y que la falta de diferencias estadísticamente significativas, en este último, debido al poder subóptimo y los factores de confusión, impiden una conclusión definitiva con respecto a la eficacia relativa de una técnica de aumento de la tos sobre la otra. Sin embargo, hasta que se pueda hacer un ensayo definitivo, se recomienda la técnica de apilamiento del aliento como una intervención de primera línea de bajo costo para el reclutamiento del volumen y el aumento de la tos en pacientes con ELA que cumplen los criterios de intervención con ventilación no invasiva. Por el contrario, los estudios de *Paneroni M Et al*<sup>25</sup> y *Michael Swash Et al*<sup>27</sup>, fueron los únicos que no obtuvieron cambios significativos, el primero, el autocontrol diario del flujo espiratorio máximo de tos, saturación de oxígeno y malestar respiratorio, parecía difícil de obtener debido a la mala adherencia a

las medidas y el segundo artículo mencionado, no hubo resultados claros positivos o negativos del protocolo del ejercicio respiratorio, pero no se descarta un efecto positivo menor, los regímenes de ejercicio merecen una evaluación clínica más detallada de la ELA.

Por lo que podemos concluir, que el uso de técnicas u tratamientos de fisioterapia respiratoria, tanto manuales como instrumentales, promueve efectos beneficiosos sobre los pacientes con ELA, aunque en algunos de los estudios anteriormente mencionados como *Paneroni M Et al*<sup>25</sup> y *Michael Swash Et al*<sup>27</sup>, no hay efectos estadísticamente significativos que muestren que la fisioterapia respiratoria sea eficaz en estos pacientes.

En cuanto a la investigación, habría que mejorar en algunos aspectos, como que sería necesario estudios más específicos, temas más concretos no tan globales de la fisioterapia respiratoria y más técnicas manuales en vez de instrumentales y ventilación mecánica.

Esta revisión estuvo limitada por la dificultad para obtener un número mayor de estudios con suficiente calidad metodológica ya que hay poca evidencia científica sobre ello, ya que la ELA es una enfermedad con una incidencia baja de pacientes que lo padecen. Sin embargo, cabe consignar que las conclusiones aportadas por nuestra revisión fueron realizadas en función de los artículos localizados por nuestra estrategia de búsqueda y seleccionados bajo nuestros criterios de elegibilidad.

Para concluir, los estudios de esta revisión son todavía insuficientes para extraer conclusiones definitivas por eso creo que tendría que haber más evidencia científica e investigar más sobre esta patología, como actúa y efectos positivos que tiene la fisioterapia respiratoria en ella, ya que cada día se extiende por todo el mundo con gran fuerza mediática, aunque sabemos que sigue siendo una enfermedad sin tratamiento curativo, pretendemos con la fisioterapia respiratoria una serie de retos principales, como

son prolongar la independencia de los pacientes, prevenir complicaciones y mejorar su calidad de vida.

## 6. BIBLIOGRAFÍA

1. Pérez C, Contreras E, Marco G, Botella L. Fundación Diógenes; fundación para la investigación de la esclerosis lateral amiotrófica. Diputación. España; 2008. 13–7.
2. Arpa J, Enseñat A, García A, Gastón I, Guerrero A, Juan FJ, et al. Guía para la atención de la esclerosis lateral amiotrófica (ELA) en España. Madrid: Ministerio de Sanidad y Consumo;2009.
3. M.J. Álvarez-Uría Tejer, A. Sáiz Ayala, C. Fernández Rey, M.E. Santa marta Liébana y S. Costilla García. Radiología publicación oficial de la sociedad española de radiología médica. 2011;53(2): 152.
4. Estrategia en Enfermedades Neurodegenerativas del Sistema Nacional de Salud. Ministerio de Sanidad, Servicios Sociales e Igualdad;2016.
5. Dra. Nancy González Díaz, Dr. Eduardo Escobar Barrios, Dra. Carolina Escamilla Chávez. Revista Mexicana de Medicina Física y Rehabilitación Esclerosis lateral amiotrófica. 2003;15(2):44-49.

6. Melissa Fallas Sanabria. Revista médica de Costa Rica y Centroamérica. Esclerosis lateral amiotrófica. Neurología. 2010; 90-91.
7. Madrigal A. Observatorio de discapacidad. Instituto de Migraciones y Servicios Sociales. La esclerosis lateral amiotrófica (SID) [Internet]. Available from: <http://sid.usal.es/libros/discapacidad/7213/8-4-1/la-esclerosis-lateral-amiotrofica.aspx>.
8. Leonel Bossa Fernández, Mº Eugenia Abarca De Bossa, Elba Susana Torres Sandoval, Griselda Ramírez Reyes, Mº Jesús García Rizo. Esclerosis Lateral Amiotrófica, Enfermedad de la Motoneurona, Un manual para los pacientes, Familiares, Cuidadores y Amigos.
9. Mora JS. Esclerosis Lateral Amiotrófica y otras enfermedades de la motoneurona. En: Gómez JP, editor. Tratado de Neurología. Madrid: Luzcan; 2011.P.1013–1048.
10. Aldana Espinal Josefa María, Antonio González-Meneses López, Carmen Paradas López. Plan de atención a personas afectadas por enfermedades raras de Andalucía (PAPER);2012.

11. F.J. Rodríguez de Rivera, C. Oreja Guevara, I. Sanz Gallegoa, B. San José Valiente, A. Santiago Recuerda, M.A. Gómez Mendieta, J. Arpa y E. Díez Tejedora. Evolución de pacientes con esclerosis lateral amiotrófica atendidos en una unidad multidisciplinar. *Neurologia*.2011;26 (8):455-460.
12. J. Pardo, M Noya. Clínica. En: Pardina M, editors. *Esclerosis Lateral Amiotrófica*. 1ª ed. Barcelona: Rhone-Poulenc Roger; 1999. P. 81-94.
13. Mercado Rus, M. *Fisioterapia respiratoria. Manual de Fisioterapia Respiratoria*. 2º Ed. Madrid: Ergon.;2003. P.51-74.
14. Valenza Demet G, González Doniz L, Yuste Sánchez MJ. *Manual de fisioterapia respiratoria y cardíaca*. Ed. Madrid: Síntesis, D.L; 2005. P.34.
15. Andrés Balsera Laura. “Abordaje Fisioterapéutico en Cirugía Cardíaca (BYPASS)”. [Tesis Doctoral]. Alcalá De Henares: Universidad de Alcalá de Henares de Fisioterapia;2010.
16. SEPAR Farrero E, Antón A, Egea CJ, Almaraz MJ, Masa JF, Utrabo I, et al. Guidelines for the management of respiratory complications in patients with



neuromuscular disease. Sociedad Española de Neumología y Cirugía Torácica (SEPAR). Arch Bronconeumol. 2013;49(7):306– 13.

17. Postiaux, G. Des techniques expiratoires lentes pour l'épuration des voies aériennes distales. Ann. Kinésithér., 1997, t.24, n° 4, pp. 166-177 @Masson, Paris, 1997.

18. Postiaux, G. Fisioterapia respiratoria en el niño. Ed Mc Graw Hill Interamericana, Madrid, 1999.

19. Kasper DL, Braunwald E, Fauci AS, Stephen L, Longo DL, Jameson JL, et al. Esclerosis lateral Amiotrófica y otras enfermedades de la neurona motora: Enfermedades del sistema nervioso central. En: Harrison. Principios de Medicina Interna. 16th ed. McGraw-Hill, Medical Pub. División, 2005. P. 12518-12550.

20. DalBello-Hass V, Florence JM, Krivickas LS. Ejercicio terapéutico para pacientes con esclerosis lateral amiotrófica o enfermedad de la motoneurona (Revisión Cochrane traducida) Cochrane Collab. 2013;(5): 1-34.

21. Farrero E, Prats E, Escarrabill J. Toma de decisiones en el manejo clínico de los pacientes con esclerosis lateral amiotrófica. Arch Bronconeumol. 2003;39(5):226-32.

22. Susana Pinto Et al. Can inspiratory muscle training increase survival in early- affected amyotrophic lateral sclerosis patients? Amyotrophic lateral sclerosis and frontotemporaldegeneration.2013;14(2):124-126.  
[doi.org/10.3109/17482968.2012.726227](https://doi.org/10.3109/17482968.2012.726227).
23. John E.Misiaszek Et al. The effects of lung volume recruitment on coughing and pulmonary function in patients with ALS. Amyotrophic Lateral Sclerosis and FrontotemporalDegeneration.2013;14: 111-115.doi: 10.3109/17482968.2012.720262.
24. Christian Lunetta Et al. Strictly monitored exercise programs reduce motor deterioration in ALS: preliminary results of a randomized controlled trial.2015;263(1):52-60. doi10.1007/s00415-015-7924-z.
25. Paneroni M Et al.Pilot study for home monitoring of cough capacity in amyotrophic lateral sclerosis: A case series.Rev port Pneumol. 2014.  
<http://dx.doi.org/10.1016/j.rppneu.2013.11.003>.

26. Muhammad K. Et al. A preliminary randomized trial of the mechanical insufflator-exsufflator versus breath-stacking technique in patients with amyotrophic lateral sclerosis. *Amyotrophic Lateral Sclerosis and Frontotemporal Degeneration*.2015;16 (7-8):448-455. Doi: 10.3109/21678421.2015.1051992.
27. Michael Swash Et al. Respiratory exercise in amyotrophic lateral sclerosis *Amiotrophic lateral sclerosis*.2012;13(1):33-43. Doi:10.3109/17482968.2011.626052.
28. Base de Datos de Fisioterapia Basada en la Evidencia (Español) [Internet]. Pedro.org.au. 2017. Available from: <http://www.pedro.org.au/spanish/>.
29. Base de Datos Home - PubMed – NCBI [Internet]. Ncbi.nlm.nih.gov.2017. Available from: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/>.
30. Base de datos Dialnet [Internet].2017. Available from: <https://dialnet.unirioja.es/>.
31. Base de datos ENFISPO: Enfermera Podóloga Fisioterapia. [Internet]. Alfama.sim.ucm.es.2017.Availablefrom:[http://alfama.sim.ucm.es/isishtm/enfispo2.h](http://alfama.sim.ucm.es/isishtm/enfispo2.htm)tm.
32. Base de datos SciELO - Scientific Electronic Library Online. [Internet]. Scielo.org.2017. Available from: <http://www.scielo.org/php/index.php?lang=es>.

## 7.ANEXOS

*Tabla 4. Evaluación metodológica CASPe*

EVALUACION METODOLÓGICA DE LOS ESTUDIOS INCLUIDOS EN LA REVISION : CASPe												
ESTUDIO	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10	11	Resultado
Susana Pinto Et al <sup>22</sup>	Si	Si	Si	Si	Si	No se	Si	95%	Si	Si	Si	9/11
John E et al <sup>23</sup>	Si	Si	Si	Si	No se	Si	Si	NO SE COMTEMPLA	Si	Si	Si	9/11
Christian Lunetta Et al <sup>24</sup>	Si	Si	Si	No se	Si	Si	Si	NO SE COMTEMPLA	Si	Si	Si	9/11
Paneroni M Et al <sup>25</sup>	Si	Si	Si	No sé	Si	Si	Si	NO SE COMTEMPLA	Si	Si	Si	9/11
Muhammand K Et al <sup>26</sup>	Si	Si	Si	No se	Si	No se	Si	95%	Si	Si	Si	8/11
Michael Swash Et al <sup>27</sup>	Si	Si	Si	Si	Si	No se	Si	95%	Si	Si	Si	9/11

1. ¿Se orienta el ensayo a una pregunta claramente definida? 2. ¿Fue aleatoria la asignación de los pacientes a los tratamientos? 3. ¿Fueron adecuadamente considerados hasta el final del estudio todos los pacientes que entraron en él? 4. ¿Se mantuvieron ciegos al tratamiento los pacientes, los clínicos y el personal del estudio? 5. ¿Fueron similares los grupos al comienzo del ensayo? 6. ¿Al margen de la intervención en estudio los grupos fueron tratados de igual modo? 7. ¿Es muy grande el efecto del tratamiento? 8. ¿Cuál es la precisión de este efecto? 9. ¿Pueden aplicarse estos resultados en tu medio o población local? 10. ¿Se tuvieron en cuenta todos los resultados de importancia clínica? 11. ¿Los beneficios a obtener justifican los riesgos y los costes?

**Tabla 5. Resultado de los estudios incluidos.**

CARACTERÍSTICAS MÁS RELEVANTES DE LOS ESTUDIOS INCLUIDOS EN LA REVISIÓN					
AUTORES	MUESTRA	VARIABLES A ANALIZAR	TIEMPO DE SEGUIMIENTO	TRATAMIENTO REALIZADO	RESULTADOS OBTENIDOS
<b>Susana Pinto Et al<sup>22</sup></b> 2013	Muestra total: N=24 GC: N=16 GI: N=8	-ALSFRS - Rof ALSFRS-R -FVC -Mean Phren Ampl	8 meses	<b>G1:</b> consistía en capacitar a los pacientes para que inhalara y salieran a través de un dispositivo resistivo inspiratorio. Cinco por 12 meses, dos por 18 meses ,3 durante 24 meses y uno durante 32 meses. <b>G2:</b> Mismo tratamiento	<b>G1:</b> sobrevivieron significativamente más tiempo que los pacientes G2 con un valor de $p<0.001$ .
<b>John E et al<sup>23</sup></b> 2013	Muestra total: N: 29 13 mujeres 16 hombres Edades entre 35-86	-FVC -SNP -PCF -ALSFRS	21,3 meses	<b>GI Y GC</b> Consistió en una técnica de apilamiento manual del aliento, tratándose de cinco insuflaciones máximas con dos ensayos de tos aumentada. Recibieron el tratamiento del LVR.	LVR tuvo un efecto significativamente positivo sobre la CVF durante 15min después del tratamiento y sobre la PCF durante la tos no asistida a los 15 min y 30 min después del tratamiento.
<b>Christian Lunetta Et al<sup>24</sup></b> 2105	Muestra total: N=60	-ALSRFS-R -FVC -MCGILL (MGQoL)	6 meses	Se dividieron en tres grupos, grupo 1, grupo 2 y grupo 3. Fueron asignados al azar para recibir un SMEPs o UCP. Ejercicios activos asociados a la actividad cicloergométrico, y los otros dos grupos a ejercicios activos y pasivos de la musculatura.	<b>G:</b> SMEP con un valor de $p= 0,0298$ . <b>G:</b> UCP con un valor de $p= 0, 0338$ . Pacientes tratados con el programa de ejercicio activo combinado con la actividad de <b>cicloergométrico fue más significativo.</b> Aunque no se demostró ningún efecto

					sobre la supervivencia, se sugiere un programa de ejercicios estrictamente controlados para reducir el deterioro motor de los pacientes con ELA.
<b>Paneroni M Et al<sup>25</sup></b> 2014	Muestra total: N=18 G1: 5 participantes G2 :7 participantes, Se retiraron dos sujetos y 4 se negaron a participar.	-ALSRFS -FEV1 -FVC -FEV1/CVF -VC -MIP -MEP -EVA	9 meses	Se evaluó los cambios en el flujo espiratorio máximo de tos, saturación de oxígeno, molestias respiratorias e incidencia de eventos de deterioro respiratorio mediante la monitorización de VNI, durante un seguimiento de unos 125/ 102 días.	<p>El cumplimiento medio de las evaluaciones fue de 37/32 %, lo que empeoró con el tiempo.</p> <p>El flujo espiratorio de la tos crónica disminuyó en 15.08 L mensual.</p> <p>Cinco sujetos informaron de 6 episodios de deterioro respiratorio días.</p> <p>No hubo diferencia en el flujo espiratorio de la tos y su disminución si los sujetos presentaron o no eventos de deterioro respiratorio <math>p&lt;0,079</math>, PCEF <math>&gt;0 &lt;270</math> l/min <math>p&lt;0,276</math>.</p> <p>En 4 sujetos la incomodidad respiratoria empeoró significativamente.</p>

<p><b>Muhammand K Et al<sup>26</sup></b> 2015</p>	<p>Muestra total: N=40</p>	<p>-RVC -PCF -ALSFRS-R</p>	<p>Cada 3 meses durante 12 meses o la muerte.</p>	<p><b>G1:</b> grupo de apilamiento de la respiración <b>G2:</b> MI-E, Los cuales fueron elegidos para técnica de apilamiento aliento de reclutamiento de volumen pulmonar e insuflador-exsuflador mecánico.</p>	<p><b>G1:</b> 13 episodios de infección torácica. <b>G2:</b> 19 episodios con un valor de p (5 0,92). La duración media de los síntomas por infección pulmonar fue de: <b>G1</b> :6,9 días <b>G2:</b> 3,9 días  En cuanto a los resultados de la supervivencia la comparación <b>no alcanzo significación estadística</b> y en relación a la calidad de vida en el G1 la MCS se mantuvo por encima del <b>75%</b> en comparación con 205 días del G2.  El número absoluto de infecciones torácicas fue menor en el grupo de apilamiento de la respiración G1 y se observó una tendencia a una duración más corta de síntomas y menos probabilidad de hospitalización del G2.</p>
---	--------------------------------	------------------------------------	---	---	--

Michael Swash Et al <sup>27</sup> 2012	Muestra total: N=26	-ALSFRS -NPO -EVA -FSS -HRSD -ESS -Euro-Qol-5D	8 meses	<b>G1:</b> iniciaron el programa de ejercicios inspiratorios activos al momento de su ingreso <b>G2:</b> siguió un programa de ejercicios placebo.	Todos los pacientes podían respirar cómodamente a través del dispositivo con una frecuencia respiratoria de 14 y 16 ciclos. Oximetría mejoro durante la sesión de entrenamiento y frecuencia cardiaca disminuyo. Los resultados mostraron que <b>no hubo diferencias significativas</b> entre los dos grupos. No hubo resultados claros positivos o negativos del protocolo del ejercicio respiratorio, pero no se puede descartar un efecto positivo mejor.
---	------------------------	--	---------	---	---



**Tabla 6. Pregunta PICO.**

Me basado en la pregunta PICO para sacar el porqué de mi revisión Sistemática.

<b>P</b>	Paciente con Esclerosis Lateral Amiotrófica
<b>I</b>	Tratamiento Fisioterapia Respiratoria
<b>C</b>	Grupo control
<b>O</b>	¿ Tiene efectos positivos la fisioterapia Respiratoria en pacientes con ELA?

Pregunta clínica, siguiendo el sistema PICO:

¿En pacientes con Esclerosis Lateral Amiotrófica el tratamiento de Fisioterapia Respiratoria mejora o es eficaz?